

UNIVERSITE DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1923-1924 — N° 69

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'IDIOTIE AMAUROTIQUE FAMILIALE

(Maladie de Warren Tay-Sachs)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 30 Janvier 1924

PAR

Raymond - Pierre GALLÉ

Né à Bordeaux (Gironde) le 5 Mars 1896

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX

LAURÉAT DES HOPITAUX

CROIX DE GUERRE

Examineurs de la Thèse

{	MM. MOUSSOUS, professeur	} <i>Président.</i>
	BUGOUIN, professeur	
	DEPERIE, agrégé	} <i>Juges.</i>
	RECHOU, agrégé	

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMIE FILS FRERES
8, Rue de Cursol, 8

1924



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548615_0103

UNIVERSITE DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1923-1924 — N° 69

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'IDIOTIE AMAUROTIQUE FAMILIALE

(Maladie de Warren Tay-Sachs)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 30 Janvier 1924

PAR

Raymond - Pierre GALLÉ

Né à Bordeaux (Gironde) le 5 Mars 1896

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX

LAURÉAT DES HOPITAUX

CROIX DE GUERRE

Examineurs de la Thèse

{	MM. MOUSSOUS, professeur	Président.
	BUGOUIN, professeur	Juges.
	DEPERIE, agrégé	
	RECHOU, agrégé	

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMIE FILS FRERES
8, Rue de Cursol, 8

1924

Cours
Par délib
qui lui sont
ne leur donner

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS Doyen.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. LANELONGUE, BADAL, PITRES, ARNOZAN, POUSSON.

PROFESSEURS :

MM.		MM.	
Clinique médicale	VERGER.	Clinique ophtalmologique....	LAGRANGE.
id.	CASSAET.	Clinique chirurgicale infantile	DENUCE.
Clinique chirurgicale	CHAVANNAZ.	et orthopédie	BEGOUIN.
id.	VILLAR.	Clinique gynécologique.....	
Pathologie et thérapeutique	CRUCHET.	Clinique médicale des mala-	MOUSSOUS.
générales	RIVIERE.	dies des enfants	DENIGES
Clinique d'accouchements ..		Chimie biologique et médicale	SIGALAS.
Anatomie pathologique et mi-	SABRAZES.	Physique pharmaceutique ...	
croscopie clinique	PICQUE.	Médecine coloniale et clin.des	LE DANTEC.
Anatomie		maladies exotiques	
Anatomie générale et histolo-	G. DUBREUIL.	Clinique des maladies cuta-	W.DUBREUILH
gie	PACHON.	nées et syphilitiques	
Physiologie	AUCHE.	Pathologie externe et chirur-	GUYOT.
Hygiène	N.	gie opérat. et expérimentale	
Médecine légale et déontolog.		Clinique des maladies nerveu-	ABADIE.
Physique biologique et cliniq.	BERGONIE.	ses et mentales	MOURE.
d'électricité médicale	CHELLE.	Clinique d'oto-rhino-laryngol.	
Chimie	BEILLE.	Toxicologie et hygiène appli-	BARTHE.
Botanique et matière médicale	DUPOUY.	quée	
Pharmacie	MANDOUL.	Hydrologie thérapeutique et	SELLIER
Zoologie et parasitologie	FERRE.	climatologie	
Médecine expérimentale			

MM. PRINCETEAU (Anatomie — LABAT (Pharmacie)
CARLES (Thérapeutique et pharmacologie) — PETGES (Vénéréologie).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie et embryologie....	VILLEMIN.	Médecine générale	MICHELEAU.
Histologie	LACOSTE	id.	BONNIN.
Physiologie	DELAUNAY.	Maladies mentales	PERRENS.
Anatomie pathologique.....	MURATET.	Médecine légale	LANDE.
Parasitologie et sciences na- turelles	R. SIGALAS	Chirurgie générale	ROCHER.
id.	N...	id.	DUVERGEY.
Physique biologique et médic.	RECHOU.	id.	PAPIN.
Chimie biolog. et médicale...	HERVIEUX.	Obstétrique	JEANNENEY
Médecine générale	MAURIAC.	id.	PERY.
id.	LEURET.	Ophtalmologie	FAUGERE.
id.	DUPERIE.	Oto-rhino-laryngologie.....	TEULIERES.
id.	CREYX.	Pharmacie	PORTMANN.
			GOLSE.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Clinique dentaire	CAVALIE	Démonstrations et prépara-	
Médecine opératoire	N.	tions pharmaceutiques	LABAT.
Accouchements	PÉRY	Chimie	N.
Ophtalmologie	CABANNES.	Pathologie interne	N.
Puériculture	ANDERODIAS.	Chimie analytique	N.
		Hygiène appliquée	N.
Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes.....			MM. ROCHER.
Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle ..			GOURDON.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON ONCLE

Souvenir attristé de cordiale affection
à celui qui fut mon meilleur ami.

A LA MÉMOIRE DE MA GRAND'MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

A LA MÉMOIRE DE
MONSIEUR LE DOCTEUR ALCIDE MARTIN DU MAGNY

A LA MÉMOIRE DE MES AMIS ET CAMARADES
TOMBÉS AU CHAMP D'HONNEUR (1914-1918)

A MON PÈRE

Hommage d'inoubliable gratitude et de
respectueuse amitié.

A MA MÈRE

A MES PARENTS, A MES AMIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR CH. ROCAZ

MÉDECIN DE L'HOPITAL DES ENFANTS ET DE LA POUPONNIÈRE

DES HOSPICES DE BORDEAUX

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

Recevez, mon cher Maître, le modeste
hommage de ce travail dont vous avez
bien voulu m'inspirer le sujet.

Je vous prie d'accepter l'assurance de
ma gratitude et de mon sincère attache-
ment.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR MOUSSOUS
PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE DES MALADIES DES ENFANTS
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX
MÉDECIN DES HOPITAUX
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

Respectueux remerciements au Maître
qui nous a fait l'honneur d'accepter la
présidence de notre thèse.

AVANT-PROPOS

Avant de mettre un terme à nos études médicales, nous adressons à nos Maîtres de la Faculté et des Hôpitaux l'expression de notre sincère gratitude.

Nous les remercions de la bienveillance avec laquelle ils nous firent bénéficier de leurs précieux enseignements et de la complaisance dont ils firent preuve pour nous faire admirer tout d'abord, aimer ensuite, comprendre enfin la médecine.

Que Messieurs les Professeurs Cassaët, Guyot, Carles, Chavannaz, Cruchet, Rivière, trouvent ici un hommage de notre profonde reconnaissance. Nous offrons à Messieurs les Professeurs Bégouin et Abadie un remerciement tout particulier car toujours ils nous prodiguèrent non seulement leurs excellentes leçons mais aussi de nombreuses marques de touchante sympathie.

Au cours de nos diverses recherches de laboratoire, Monsieur le Professeur agrégé Dupérié s'est montré le guide le plus averti et nous lui savons gré d'avoir bien voulu nous faire si aimablement profiter de sa haute expérience.

HISTORIQUE

C'est à Warren Tay, ophtalmologiste anglais, que revient le mérite d'avoir, le premier, signalé, en 1881, une lésion particulière du fond de l'œil, dans un cas d'idiotie à caractère familial, sous le nom de « Symmetrical changes in the region of the yellow spot in each eye of an infant closely resembling those of embolism ». Transactions of the ophthalm. Soc. of the United Kingdom.

En 1884, de nouveaux cas furent par lui exposés, mais ce n'est qu'en 1887 que Sachs, de New-York, décrivit cette maladie au point de vue neurologique, clinique, détaillant en outre les modifications anatomiques constatées au cours d'une nécropsie.

Il lui donna, en 1896, le nom d' « Idiotie amaurotique familiale ».

A partir de cette date quelques observations furent publiées en Amérique, en Angleterre et en Allemagne.

Falkenheim, en 1901, en comptait 64 cas dans la littérature médicale, dont 30 américains, 11 anglais et 23 dans les autres pays.

Cependant les lésions anatomo-pathologiques étaient peu connues car le nombre des autopsies pratiquées était restreint. C'est à Schaffer, de Budapest (1905), que nous devons l'étude approfondie des modifications histologiques provoquées dans le système nerveux par la maladie de Tay-Sachs.

Par la suite d'autres malades furent observés en Italie,

en Pologne, en Suisse, en Roumanie; 150 jusqu'en 1917 (Tunius Hardin, Mac Henry).

En 1906, Sarvonat, Provotelle, donnèrent chez nous, une analyse des faits signalés à l'étranger, mais ces travaux sont antérieurs à toute observation française.

Les cas d'idiotie amaurotique familiale de la première enfance constituent une véritable rareté dans notre pays puisqu'il n'en a été publié que trois jusqu'à ce jour :

Celui de M. Apert (Soc. Pédiatrie, 1907)

Celui de MM. Lemaire, Lavat, Ollivier (Soc. Pédiatrie, 1921);

Celui de M. Rocaz (*Gaz. hebd. des Sciences méd. de Bordeaux*, 8 avril 1923).



ÉTIOLOGIE

C'est une maladie peu fréquente, qui frappe les tout jeunes enfants et qui se rencontre presque exclusivement dans la race israélite et de préférence chez des juifs slaves qui ont émigré.

La misère, les privations endurées par les ascendants, la vie nomade, semblent jouer un rôle, de même que des antécédents héréditaires entachés d'alcoolisme, de névropathie, de psychopathie.

Tandis que la syphilis et la tuberculose ne doivent pas être accusées (un seul cas avec une réaction de Bordet-Wassermann positive, G. E. Price), les traumatismes subis par l'enfant lors de la vie intra-utérine, les unions consanguines paraissent avoir une influence non douteuse (Higier). Batten rapporte un cas anglais : enfant né de parents anglais, mais qui étaient cousins-germains.

C'est une maladie avant tout familiale, qui atteint plusieurs enfants d'une même lignée, les frappant tantôt au hasard, tantôt par séries régulières.

Le sexe féminin semble plus spécialement prédisposé. Frank, en 1905, releva 32 auteurs ayant étudié 54 cas, répartis en 22 chez des enfants du sexe masculin et 32 chez des fillettes.

SYMPTOMATOLOGIE

Évolution - Pronostic

Les signes caractéristiques qui constituent le syndrome de Tay-Sachs, sont :

1° Des troubles psychiques : arrêt du développement de l'intelligence, survenant vers l'âge de six mois, qui, régressant progressivement, aboutit en dernier lieu à l'idiotie;

2° Des troubles moteurs : à un état primitif de faiblesse musculaire fait suite une période de manifestations parétiques, puis paralytiques, entrecoupée d'accidents spasmodiques;

3° Des troubles sensoriels : d'une part, la vue diminue petit à petit au point d'entraîner la cécité. Un examen ophtalmoscopique révèle une lésion maculaire bilatérale pathognomonique. D'autre part, l'acuité auditive est exagérée.

Ces phénomènes évoluent lentement, d'une façon continue, en deux ans environ, et mènent le malade à une issue fatale due, soit au marasme, soit à une complication broncho-pulmonaire, soit à une complication bulbaire.

Idiotie, paralysie, amaurose avec lésion de la macula, tel est le trépid de cette affection.

On est donc en présence d'un nourrisson, né à terme, à la suite d'un accouchement facile, fils de parents juifs d'origine slave, dont les antécédents n'offrent rien de spécial.

La croissance s'est effectuée banale, la courbe de poids

décrivant une ascension régulière. L'intelligence du bébé s'est épanouie parfaitement.

Il agit et réagit comme tous ceux de son âge.

C'est entre le deuxième (Bellingham Smith) et le douzième mois (Mohr) que les premiers symptômes font leur apparition.

Les troubles psychiques ouvrent la scène dans la majeure partie des cas, mais très peu accusés au début ils n'attirent pas particulièrement l'attention de la famille. Il faudra souvent que se surajoutent les modifications motrices, parfois même que la vue commence à baisser, pour qu'un médecin soit consulté.

Et alors on apprend que le petit malade, qui jusqu'à l'âge de cinq ou six mois s'intéressait à ce qui se passait autour de lui, suivant des yeux les faits et gestes des personnes de son entourage, souriant aux figures amies, regardant d'un air à la fois étonné et craintif les étrangers, est devenu insensiblement indifférent. Il ne sait plus s'amuser, ne paraît plus identifier les siens, ne manifeste plus aucun désir, même quand sa mère lui tend le sein ou le biberon. Il faut insister pour qu'il tâte et encore s'arrête-t-il souvent.

Sa physionomie a pris un aspect de moins en moins expressif, ne traduisant plus ni contrariété, ni satisfaction.

Les parents ont en outre remarqué que depuis quelques temps le nourrisson ne s'agitait plus comme avant dans son berceau.

Sa tête, immobile, demeurait à la place même où on l'avait posée sur l'oreiller, et quand on le prenait dans les bras, ou bien sa tête s'inclinait brusquement en avant, le menton venant reposer sur la fourchette sternale, ou bien, ballante, elle se penchait vers une épaule, comme si le cou trop fragile ne pouvait plus supporter ce poids excessif.

Les membres inférieurs ne sont plus que rarement animés de mouvements spontanés. L'enfant ne se cramponne plus aux objets qu'on lui offre, il ne remue plus ses bras comme autrefois, il n'esquisse plus aucun effort pour es-

sayer de s'asseoir. Si on tente de le maintenir debout en le soutenant, ses jambes fléchissent, il s'affaisse.

L'apathie, en outre, augmentait progressivement.

Il ne fixe plus de façon nette son regard sur un objet déterminé, il roule ses yeux de côté et d'autre; seul un bruit quelconque, aussi léger soit-il, l'arrache à sa torpeur.

L'état général s'est transformé. La croissance semble avoir subi un arrêt. La taille, le poids ne progressent plus. Pas de troubles digestifs cependant, si ce n'est de la constipation.

Si à ce stade on examine l'enfant, on constate en effet que son développement physique et intellectuel ne correspond pas à son âge. Le volume de la tête n'est point en rapport avec les dimensions relativement minimales des autres parties du corps.

La fontanelle antérieure est béante, la poussée dentaire ne semble point devoir s'effectuer.

Le bébé inerte, a un facies morne et figé, le regard vague, la tête titubante, la bouche à demi-ouverte laisse la salive s'écouler.

Les réflexes pupillaires sont très diminués, et seule une lumière intense peut provoquer la contraction de l'iris.

L'hyperacousie est nette, tellement exagérée quelquefois, que la perception d'un son de moyenne intensité détermine de la contracture et de la dyspnée; généralement elle existera jusqu'à la fin. Dans d'autres cas elle disparaît et parfois même au point d'entraîner l'abolition du sens de l'ouïe (Sachs, Rocaz).

Au point de vue moteur on note un certain degré de parésie des membres avec diminution des réflexes tendineux. Le malade ébauche bien encore quelques mouvements volontaires, mais il n'offre aucune résistance aux mouvements passifs. Au contraire, par hypotonie musculaire, voire même myatonie (Coriat). Le jeu physiologique des articulations est augmenté, le rachis est plus souple que normalement.

Un examen électrique sera presque toujours négatif, à moins qu'il ne mette en évidence un léger retard dans la contraction.

La sensibilité est intégralement conservée, parfois même augmentée. Quand il existe de l'hyperesthésie elle est excessivement transitoire et elle ira s'affaiblissant au fur et à mesure que la maladie évoluera.

L'examen ophtalmoscopique, au cours des trois premiers mois du début de l'affection, montre un fond d'œil intact. Ce n'est que plus tard qu'apparaissent les lésions caractéristiques de la macula.

Les appareils cardio-vasculaire, pulmonaire, digestif, urinaire, n'offrent rien de particulier.

Tous ces troubles s'accroissent avec le temps et ainsi après une évolution de quatre à cinq mois nous entrons dans la période d'état.

La déchéance intellectuelle est maintenant telle que le malade est un idiot, qu'on ne peut alimenter que difficilement. Etranger aux excitations extérieures il demeure immobile sur sa couche. Il présente le « signe du cadavre ». Ceci provient d'un défaut d'équilibre. L'enfant ne se maintient pas assis, car si on l'installe dans cette position, la partie supérieure du corps s'incline aussitôt en avant. Si on lui donne une légère poussée, il tombe d'une seule masse, sans oscillation et sans faire aucun effort pour se retenir, « comme un cadavre » (H. Kowarski).

Aux troubles parétiques fait suite, en effet, un stade de paralysie flasque complète, avec accès spasmodiques et convulsions inconstantes. Ces convulsions sont d'ailleurs considérées par Higier comme un épiphénomène dû à une affection surajoutée.

Cependant quand elles existent, elles s'aggravent avec la durée de la maladie, devenant de plus en plus fréquentes, de plus en plus longues.

Les accès spasmodiques, en se rapprochant, font qu'insensiblement la paralysie primitivement flasque devient spastique.

La tête se renverse, les bras se mettent en rotation en dedans, les avant-bras en pronation forcée, les pieds s'éten-

dent sur les jambes, les cuisses se fléchissent et se portent en adduction.

Les réflexes superficiels et profonds sont conservés; quant aux réflexes tendineux, diminués tout d'abord, exagérés ensuite, ils suivent l'évolution de la paralysie et varient suivant la prédominance de la forme. Le phénomène des or-teils peut se produire en extension (Higier, Price, Rocaz).

La sensibilité souvent diminuée à tous ses modes, rarement accrue à cette période, peut cependant dans certains cas provoquer des réactions réflexes anormales.

« Une perception tactile peut, tout comme une perception auditive, déterminer de la contracture, de la dyspnée, rappelant les réactions observées dans les mêmes conditions chez la grenouille intoxiquée par la strychnine ou chez un animal à qui on a enlevé le cerveau (Isador, H. Coriat).

La ponction lombaire donne issue à un liquide céphalo-rachidien clair, légèrement hypertendu, qui cytologiquement, chimiquement et bactériologiquement, ne montre rien de spécial.

Il est cependant des formes qui se révèlent par des symptômes moins constants et qui diffèrent en cela du type classique. Ce sont, entre autres, celles dans lesquelles la maladie est accompagnée de signes nets d'hydrocéphalie. Parfois aussi on constate des accès de rire spasmodique explosif, survenant sans causes apparentes avec des mouvements athétosiques.

Mais la forme qui donne le tableau clinique le plus dramatique est celle qui s'accompagne d'un syndrome bulbaire caractérisé par une salivation abondante, une dyspnée accusée, entrecoupée de crises d'apnée, de dysphagie constante et d'arythmies cardiaques.

A ce moment de l'évolution les troubles oculaires ont atteint leur maximum d'intensité. Le malade est un aveugle. Aux lésions maculaires qui se sont organisées symétriquement est venue s'adjoindre une atrophie bilatérale des nerfs optiques.

Les réflexes iriens sont abolis. Le réflexe à la lumière qui avait longtemps persisté, tant que les lésions rétiniennes permettaient la moindre impression lumineuse, n'existe plus.

Les deux pupilles en mydriase, de l'inégalité pupillaire, du nystagmus (15 cas sur 54, Frank), du strabisme, peuvent exister; mais seul un examen ophtalmoscopique fera apercevoir la lésion spécifique de la maladie de Warren Tay-Sachs.

« Au niveau de la macula, sur une étendue égale à deux fois le disque optique, on voit d'abord une sorte de brouillard, puis une tache ovale à grand axe horizontal, grisâtre, un peu surélevée; ses contours se perdent peu à peu, sa périphérie présente quelques vaisseaux. Au centre de cette tache apparaît la fovea centralis comme un point rouge sombre, comparable à l'aspect que donne la thrombose de l'artère centrale de la rétine. » (Dupuy-Dutemps.)

En outre, le nerf optique, d'abord sain, s'atrophie peu à peu au bout de quelques mois, cette atrophie est presque toujours primitive. Ces lésions sont exactement symétriques.

Voici comment les explique M. Dupuy-Dutemps. On sait que, dans la plus grande partie de la rétine, les cellules ganglionnaires sont réparties sur une seule couche et plus ou moins espacées; si bien que leur altération ne peut pas modifier sensiblement la teinte générale du fond de l'œil.

Au contraire, au niveau de la macula, elles sont tassées les unes contre les autres et superposées sur dix ou douze rangs dans une zone circulaire qui correspond précisément au siège et à l'étendue de l'image de W. Tay.

Du fait des lésions cellulaires cette couche épaisse perd sa transparence, et masquant complètement la teinte rouge de la choroïde, apparaît comme un cercle blanc au centre duquel on voit un point rouge dont l'existence s'explique par ce fait qu'à ce niveau le fond de la fovéa étant dépourvu de cellules ganglionnaires, la rétine conserve sa transparence et laisse voir, comme normalement, la couleur rouge de la choroïde.

La période d'état dure de huit à douze mois ; la déchéance physique et intellectuelle s'accroît de plus en plus.

La dysphagie étant plus marquée, on doit souvent avoir recours au gavage à la sonde, mais malgré tout, l'état général périclité de jour en jour, la dénutrition augmente. La fonte adipeuse et musculaire évidente contribue à donner au jeune sujet l'aspect émacié et cachectique. Le cœur qui jusque-là avait conservé un rythme normal, tend à prendre un rythme pendulaire. L'hypothermie, la constipation sont constantes.

L'enfant tombe dans le marasme et meurt vers l'âge de deux ans.

Il est des cas où ce sont les troubles de la déglutition qui provoquent des complications pulmonaires et la mort survient au cours d'une broncho-pneumonie.

Si ce sont les manifestations bulbaires qui dominent, l'enfant n'atteint pas un degré de cachexie aussi marqué que dans les formes précédentes. Les crises d'apnée sont plus nombreuses, le pouls est arythmique, et c'est une syncope ou une paralysie du diaphragme qui emportera l'enfant.

Parfois à la période terminale il peut y avoir une sédation des accès convulsifs, ou bien au contraire, les crises sont de plus en plus rapprochées, de plus en plus longues, engendrant un véritable état de mal. Le malade succombe alors dans une de ces attaques, en hyperthermie.

Le pronostic est toujours sombre, la mort étant la règle. Dans deux cas seulement (R. Cruchet) « Pratique des maladies des enfants », la maladie n'a pas évolué jusqu'à une issue fatale, mais les enfants sont restés profondément idiots et aveugles.



OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(APERT, Société de Pédiatrie, séance du 19 novembre 1907)

Enfant de onze mois, apathique et moins vif qu'autrefois.

Antécédents héréditaires :

Père : 31 ans, Polonais, israélite, ne présente rien de spécial. A eu sept frères et sœurs, tous normaux et qui ont pour la plupart des enfants robustes.

Mère : 28 ans, israélite polonaise. Légère hypothyroïdie. A eu sept frères et sœurs; nombreux neveux et nièces, tous bien portants.

Trois grossesses :

Première normale, terminée à terme, a donné naissance à un enfant actuellement âgé de 7 ans, en tous points normal.

Deuxième terminée à terme sans incident : garçon d'abord bien portant qui tomba peu à peu, à partir de l'âge de quatre mois, dans un état d'apathie à peu près analogue à celui présenté actuellement par la malade. Ne pouvait plus s'asseoir sur son lit, sa tête devint ballante; sa vue faiblit. Le diagnostic d'idiotie ou d'athrepsie fut porté.

Par la suite, convulsions intermittentes, état cachectique. Hospitalisé aux « Enfants malades », mourut trois jours après.

On pensa à l'hydrocéphalie. L'autopsie ne fut pas pratiquée. Troisième, donna naissance à une fille. La malade.

Antécédents personnels :

Née à terme sans incidents, élevée au sein, se développa normalement jusqu'au troisième mois. A ce moment, arrêt de la

progression des facultés sensorielles et intellectuelles, diminution de la vivacité, disparition de l'expression de la physionomie.

Bon fonctionnement du tube digestif.

Etat actuel : Physionomie morne, regard vague, tête tombante, bouche entr'ouverte, langue saillante.

Inertie des membres : les mouvements sont rares, mais existent. Une couche adipeuse épaisse, recouvre les membres inférieurs; le ventre est volumineux, le thorax étroit est rétréci en largeur et maigre. Cette maigreur contraste avec l'adiposité des membres inférieurs.

Les réflexes cutanés et tendineux sont abolis.

Une dizaine de crises de contractions par jour, chaque fois que l'enfant perçoit un bruit subit ou quand on le remue.

L'examen ophtalmoscopique par le Docteur Dupuy-Dutemps, montra la lésion caractéristique décrite par W. Tay.

En présence de ces faits, le diagnostic d'idiotie amaurotique familiale s'imposait.

OBSERVATION II

(LEMAIRE, LAVAT et OLLIVIER, Société de Pédiatrie,

séance du 24 mai 1921)

Enfant de dix-huit mois, apporté à la consultation le 4 mai 1921, parce qu'il est atteint d'un état parétique généralisé aux quatre membres, à la nuque et au tronc, avec amaurose probable et apathie profonde.

Antécédents héréditaires et personnels :

Né de parents israélites ayant habité la Roumanie et fixés en France depuis huit ans.

Père : âgé de 27 ans, serait bien portant.

Mère : âgée de 29 ans, jouissant d'une bonne santé, aurait eu quatre grossesses :

Première : fille née à terme, bien portante;

Deuxième : fausse-couche au 3^e mois, sans cause connue;

Troisième : le malade;

Quatrième : fausse-couche à 6 semaines, pas de cause appréciable.

Le garçon né à terme, pesait 3 kil. 920. Nourri au sein maternel jusqu'à huit mois, puis soumis au régime du lait et des bouillies, se développait normalement jusqu'au dixième mois. Il commençait à se tenir debout le long d'une chaise, jouant, exécutant des mouvements volontaires, il entendait parfaitement.

Le début de la maladie remonterait à dix mois. A cette époque : diminution de la force musculaire; tête ballante, le corps semblait s'incurver en avant. Ne remuait plus ni bras, ni jambes : devint incapable de se tenir debout.

Apathique, indifférent, ne souriait plus, mais s'alimentait cependant convenablement.

Examen le 4 mai 1921. — Sans être obèse, est en bon état de nutrition : 12 kilos. Le squelette est normal; à signaler la fontanelle largement ouverte et l'existence de huit dents.

Les poumons, le cœur, ne présentaient aucune anomalie. Pas d'adénopathie.

La rate non percutable, le foie semble un peu gros.

Paralysie des muscles de la nuque, du dos, des membres. La tête ballante roule sur les épaules. Rachis incurvé en avant : les membres sont incapables de se mouvoir.

Membres supérieurs : les doigts ne se referment qu'à peine sur un objet qu'on met dans la main, ne le retenant plus; attitudes catatoniques. Membres inférieurs : sont paralysés, les deux pieds en varus équin.

Si on laisse l'enfant étendu sur le lit, on remarque quelques mouvements spontanés de la tête et des membres, mouvements sans forces, lents, peu étendus.

Réflexes :

Les tricipitaux existent aux deux membres supérieurs, les rotuliens sont conservés.

Les achilléens n'ont pu être mis en évidence. Cutané abdominal : supérieur, est aboli des deux côtés; moyen, persiste à gauche, a disparu à droite; inférieur, normal des deux côtés.

Cutané plantaire : entraîne l'extension des orteils. On constate un clonus du pied prolongé.

Au cours de l'examen les membres inférieurs ont présenté à plusieurs reprises un très court état de spasme.

Le facies inexpressif : la bouche entr'ouverte laisse passer par instant la langue qui fait saillie entre les lèvres.

Hyperacousie.

Regard vague ! strabisme inconstant, nystagmus. L'examen électrique des différents systèmes musculaires n'a révélé qu'une légère hypo-excitabilité, sans retard de la contraction au courant faradique comme au courant galvanique.

Ponction lombaire : liquide normal. Réaction de Bordet-Wassermann négative, même après réactivation. La même réaction pratiquée avec le sang de la mère fut aussi négative.

Examen oculaire :

Vision réduite à la simple perception lumineuse. Légère divergence des axes oculaires ; nystagmus rapide qui apparaît quand on renverse la tête en arrière.

Pupilles égales, de dimension moyenne ; réagissent paresseusement à la lumière artificielle, se contractent à la lumière du jour.

La pupille est claire, sans être encore atrophique, ses bords sont nets. Vaisseaux normaux.

On remarque dans la région maculaire une zone circulaire très blanche, non saillante, d'un diamètre un peu supérieur à celui de la papille, de limites assez nettes et au milieu de laquelle tranche nettement la fovéa d'un rouge très foncé. Le tout se détache sur la rétine normale.

En présence de cet ensemble de constatations, le diagnostic d'idiotie amaurotique familiale semble donc devoir être affirmé.

OBSERVATION III

(Due à l'obligeance de M. le Docteur ROCAZ, médecin de l'hôpital des enfants)

Il s'agit d'un enfant du sexe masculin, André P..., âgé de dix-neuf mois, de nationalité française, d'origine landaise, de religion catholique. Le malade est amené de Mont-de-Marsan dont

l'hôpital ne comporte pas de service d'enfants, dans un état d'apathie qui va en augmentant depuis deux ou trois semaines.

Antécédents personnels et histoire de la maladie :

L'enfant est né à sept mois. Accouchement normal à la maternité de Mont-de-Marsan. La mère avait quarante-quatre ans. Pendant la grossesse, écoulements sanguins, fréquents, survenant à intervalles irréguliers. La mère a eu de grosses fatigues. Nourri au sein jusqu'à treize mois. Alimentation normale. Aucun trouble digestif, sauf constipation habituelle: pas de vomissements.

Première dent à l'âge de six mois. L'enfant est gai, rit, joue, reconnaît ses frères et sœurs. Il esquisse quelques pas et voit très bien.

De six à quatorze mois, l'enfant reste stationnaire. Le développement intellectuel semble s'arrêter. Il n'apprend ni à parler, ni à marcher; il est faible sur ses jambes, s'affaisse quand on le tient sur les bras et cet état de flaccidité va s'accroissant malgré les bains salés, des frictions stimulantes et le phosphate de chaux.

Vers quatorze mois on constate une aggravation de l'état : l'enfant paraît de plus en plus faible. Il devient aveugle, ne s'intéresse plus à ce qui l'entoure, et entre progressivement dans l'état de déchéance où nous le voyons. Il n'a jamais eu de convulsions.

L'enfant s'est alimenté normalement avec des bouillies jusqu'à la semaine précédant son entrée à l'hôpital. Depuis une huitaine, il refuse presque toute alimentation.

Il n'a pas été vacciné. Il n'a eu aucune des maladies de l'enfance.

Antécédents héréditaires et collatéraux :

Père : jockey, en bonne santé, n'a jamais été malade. N'a pas fait la guerre comme de famille nombreuse. Sobre. Son père est mort âgé. Sa mère est encore vivante. Il a deux frères ou sœurs vivants et bien portants. A perdu une sœur à l'âge de deux ans emportée par une méningite (?) qui a duré six mois. Un frère jumeau est mort à quelques jours.

Mère : quarante-six ans, bien portante, a eu treize grossesses :

1° Un garçon de vingt-six ans, bien portant;

2° Enfant mort à deux ans d'une affection dénommée ménin-

gite ayant débuté à six mois. Cet enfant, parfaitement normal et bien portant jusque-là, perd peu à peu l'intelligence et la vue. Il présentait de la paralysie flasque, de la surdité, de la cécité, en un mot tout le syndrome de notre malade. Il était né à terme et, avant le début de sa maladie, voyait, avait des dents, commençait à parler.

3° Enfant mort à neuf mois et demi de coqueluche, rougeole et probablement broncho-pneumonie, après un mois de maladie. Il était né à terme, était normal et voyait bien.

4° Garçon, vingt-deux ans, marié, pas d'enfant. Jockey. Ajourné par le conseil de révision pour insuffisance de poids;

5° Fille, vingt-et-un ans, mariée, bien portante;

6° Fille, dix-neuf ans, bien portante;

7° Garçon, dix-sept ans, bien portant;

8° Fausse-couche de cinq mois;

9° Fille, treize ans, bien portante;

10° Fausse-couche de trois mois;

11° Garçon, huit ans, bien portant;

12° Garçon, six ans, bien portant;

13° Le petit malade.

Les parents de la mère ont toujours été en bonne santé. Son père est mort âgé. Sa mère est vivante et bien portante. Elle a plusieurs frères et sœurs en bonne santé.

Les parents sont catholiques et tous leurs ascendants l'ont été. Ils ne connaissent aucun parent juif même éloigné, aucun venant d'Autriche, ni d'Asie, ni d'Amérique. Pas de consanguinité entre les parents : le père est des Basses-Pyrénées, la mère de Mont-de-Marsan.

A son entrée à l'hôpital, le malade présente les particularités suivantes : Le corps est sensiblement celui d'un enfant de dix-huit mois; cependant les membres sont un peu grêles, le ventre est plat, la cage thoracique est normale, la tête est volumineuse avec bosses frontales et pariétales proéminentes, front bombé; les fontanelles sont fermées.

L'enfant est couché sur le dos, ne bougeant pas de la position où on le met, ne se plaignant jamais, remuant à peine; les yeux

sont à demi ouverts, la paupière supérieure recouvrant la moitié supérieure de la cornée, les globes oculaires sont animés de mouvements fréquents, ni systématisés, ni convulsifs.

Les membres sont flasques, surtout les membres inférieurs qui retombent lorsqu'on les lâche après les avoir soulevés au-dessus du plan du lit : cependant l'enfant résiste parfois, mais légèrement, aux mouvements de flexion qu'on leur imprime. Les réflexes abdominaux sont conservés, le réflexe crémastérien est aboli à gauche, conservé à droite. Les réflexes rotuliens paraissent faibles, au premier examen; mais si l'on a soin de pratiquer plusieurs percussions du tendon, on voit les réflexes augmenter de vivacité et ils finissent par devenir très vifs. Le réflexe cutané plantaire se fait nettement en extension. Les réflexes achilléens sont conservés. Pas de trépidation épileptoïde du pied ni de la rotule. Aux membres supérieurs, les réflexes sont très difficiles à observer, mais ils paraissent normaux. Pas de signe de Kernig.

L'ouïe semble abolie. Un bruit, même fort, ne fait pas tourner la tête à l'enfant, mais nous avons appris que la diminution de l'ouïe avait été précédée d'une véritable hyperacousie, l'enfant tressaillant au moindre bruit.

En face de ce syndrome et de ces renseignements et après avoir éliminé l'hypothèse d'une hydrocéphalie à laquelle aurait pu faire penser l'exagération du volume de la tête, la possibilité d'une idiotie amaurotique familiale fut envisagée, et il fut procédé à l'examen des yeux de l'enfant dans le service du docteur Cabannes.

Cet examen a été pratiqué par le docteur Montoux, assistant du service, puis par M. Cabannes, qui ont constaté les symptômes suivants : lésions symétriques du fond de l'œil des deux côtés.

On remarque au niveau de la macula une tache blanc grisâtre, de forme elliptique, à grand axe transversal, qui présente à son centre une petite tache arrondie, de la grosseur d'une tête d'épingle et de couleur rouge cerise. Les vaisseaux rétiniens sont un peu grêles, la papille est blanche. Pas de paralysie intrinsèque, mais la musculature intrinsèque est touchée. Il y a atteinte du sphincter de la pupille; la réaction à la lumière est paresseuse et ne

s'obtient qu'avec une très forte intensité lumineuse, surtout à droite.

Ce sont, nous l'avons vu, les lésions absolument caractéristiques de l'affection décrite par Tay et Sachs et connue sous le nom d'idiotie amaurotique familiale.

L'enfant refuse toute nourriture. On doit user de la sonde qui est bien acceptée. Pas de vomissements. Constipation.

Foie et rate normaux.

Urines : ni sucre ni albumine.

Rien à signaler du côté de l'appareil cardio-vasculaire.

Pas de déformation des membres inférieurs. Les mains sont légèrement aplaties sous la paume avec dos bombé et doigts courts; dans son ensemble la main semble élargie. Pas de déformation thoracique, mais flexibilité anormale de la colonne vertébrale qui s'incurve en arc lorsqu'on asseoit l'enfant.

Examen du liquide céphalo-rachidien :

Albumine : 0,10 centigrammes.

Sucre : augmenté.

Pas de réaction cellulaire.

Examen du sang :

Bordet-Wassermann négatif.

Globules rouges : 5.115.000.

Globules blancs : 15.000.

Pas d'anisocytose ni d'hématies granuleuses.

Polynucléés	78,5 %
Lymphocytes	17,5 %
Mononucléés	3,5 %
Multilobés	0,5 %

Dans les jours qui suivirent son entrée à l'hôpital, l'état de cet enfant ne fit qu'empirer.

Les membres inférieurs, puis les membres supérieurs furent le siège d'une contraction intermittente qui atteignit les muscles de la nuque.

La faiblesse s'accrut; une escarre apparut au sacrum.

Puis vint une broncho-pneumonie à laquelle il succomba après avoir atteint une température de 42°4.

Le cas de ce malade offre une particularité intéressante, c'est qu'il a été observé dans une famille qui ne présente aucune des conditions de race ou d'origine dans lesquelles cette curieuse affection prend presque toujours naissance.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les examens anatomo-pathologiques furent pratiqués dans le laboratoire de l'hôpital des enfants, sous la direction de M. le Professeur agrégé Dupérié, qui fut le Maître bienveillant dont nous apprécions tant la grande compétence. M. le Professeur J. Sabrazès a bien voulu examiner nos préparations. Nous le remercions des conseils qu'il a bien voulu nous donner.

L'autopsie fut pratiquée deux heures environ après la mort.

Du côté des centres nerveux on constate, dès l'ouverture du crâne, un épaississement des os de la voûte. La dure-mère apparaît ensuite normale sans trace de pachyméningite hémorragique. Les méninges molles non hémorragiques sont légèrement œdémateuses et opalescentes. Congestion veineuse accusée.

L'encéphale d'aspect normal pèse 1.203 grammes et présente une dureté, une élasticité spéciales; il résiste sous le doigt. Cet état est surtout très appréciable au niveau du cervelet.

La substance nerveuse a la consistance que lui donne la fixation cadavérique au formol, or il n'y a eu ici aucune injection fixatrice.

Les circonvolutions de la face externe, spécialement du lobe frontal, sont étroites, bien sculptées, les sillons profonds et larges.

A la coupe de Flechsig on note, d'une part, de la congestion des noyaux gris centraux et du centre ovale; d'autre part, on ne voit rien de particulier par ailleurs.

La moëlle paraît normale. On recueille des ganglions rachidiens, un globe oculaire et l'hypophyse.

A l'ouverture du thorax on n'aperçoit rien de spécial du côté des plèvres.

Les poumons présentent quelques foyers de condensation, des lésions de broncho-pneumonie à la partie postérieure du lobe moyen droit, de la congestion des deux bases. Aux deux sommets : emphysème aigu avec énorme distension de certaines alvéoles qui forment de véritables bulles gonflées d'air.

Emphysème sous-pleural à droite.

Cœur : Rien dans le péricarde. Dilatation du cœur droit et distension par un gros caillot en partie rouge bleu, en partie blanchâtre, adhérent à la paroi, véritable thrombose cardiaque droite.

Le foie volumineux, d'aspect normal. Bile très colorée. Le pancréas et la rate sont normaux. Les surrénales volumineuses sont bien conservées. Le thymus semble un peu petit.

Les reins normaux se décortiquent bien et ne sont pas particulièrement congestionnés.

Les testicules n'offrent rien à signaler.

Système nerveux : Les recherches microscopiques ont porté sur le lobule paracentral, les circonvolutions frontopariétales ascendantes, le pôle occipital et la région des lobules lingual et fusiforme. Des coupes ont été également faites aux dépens des noyaux gris centraux (couche optique, noyau lenticulaire), de la région bulbaire (plancher du quatrième ventricule), du cervelet et de la moëlle épinière au niveau de ses divers étages.

L'hypophyse, le nerf et le chiasma optique ont été en outre examinés.

Les fragments furent fixés au formol à 10 %, au sublimé à saturation.

Les colorations employées ont été : le May-Grumwald-Giemsa, la thionine phéniquée éosine, l'hématéine éosine, la coloration à la fuchsine de Ziehl (coloration de la névroglie, méthode de J. Sabrazès).

La lésion prédominante, celle que l'on a retrouvée dans toutes les régions examinées intéresse les cellules nerveuses. Cette lésion, soit dans l'écorce (zone des petites et des grandes cellules pyramidales), soit dans le bulbe (cellules des noyaux bulbaires), soit dans le cervelet (cellules de Parkinje), soit dans la moëlle (cellules ganglionnaires des cornes antérieures, cellules de la zone de Clarke), présentent un caractère à peu près constant : les contours anguleux ou périphériques de la cellule disparaissent. La cellule est arrondie, ovalaire, comme gonflée et ballonnée.

Les granulations chromatophiles ont tendance à disparaître. Leur absence est parfois complète, la chromatolyse est alors absolue.

Le protoplasma cellulaire poussiéreux et très finement granuleux semble dilué, éclairci, des vacuoles apparaissent.

Le noyau manque sur un bon nombre de cellules, ou bien excentrique sur beaucoup d'entre elles, il est alors repoussé à un pôle de la cellule. Le plus souvent c'est au niveau du cône d'émergence. Parfois au centre d'une zone claire, correspondant au corps cellulaire, le noyau, rétracté, sombre, persiste, uni à la périphérie de l'élément par de fins tractus protoplasmiques.

Il est peu vraisemblable que de tels aspects soient artificiels, car sur des fragments d'encéphale de sujets normaux et de même âge, fixés et colorés dans des conditions identiques, de telles figures ne se rencontrent pas.

Les prolongements protoplasmiques sont également gonflés, leurs contours sont flous.

Les lésions cellulaires sont au maximum dans l'écorce, dans la région occipitale. A ce niveau il n'est pour ainsi dire pas une cellule normale sur toutes les coupes examinées.

Dans la région rolandique, paracentrale, les cellules lésées prédominent très nettement. La chromatolyse est la lésion la plus constante.

Même état des cellules des noyaux gris centraux.

Sur une coupe de la région bulbaire, au-dessous du plancher du quatrième ventricule recouvert de son assise épéndymaire intacte, on trouve des groupes de cellules nerveuses correspondant aux noyaux des nerfs bulbaires IX, X et XII.

Les cellules sont volumineuses, arrondies ou ovoïdes, leur contenu est clair, granuleux ou très finement réticulé, sans pigment ni granulations chromatophiles.

Le noyau est très souvent absent, parfois il est excentrique: sa présence n'est marquée que par un amas bleu foncé dans lequel on n'aperçoit plus le nucléole; souvent ce bloc nucléaire est accolé au cône d'origine de l'axone.

Ces cellules nerveuses qui sont en clair sur le fond rose pâle de la préparation, ont des formes variables, en raquette, en massue. Elles sont comme gonflées, vacuolaires. Dans ces groupes de cellules qui correspondent à la base des cornes antérieures on n'en trouve pas une seule qui soit normale.

Dans des groupes plus éloignés de la ligne médiane les lésions cellulaires sont moins marquées. On voit des cellules à protoplasma tigré, à noyau central avec nucléole net. Cependant les contours des cellules les mieux conservées sont pâles, très clairs, comme creusés de vacuoles; les lésions sont moins accentuées mais existent.

D'ailleurs, d'une façon générale, toutes les cellules nerveuses, sur cette coupe, soit dans la région des olives, soit dans les régions latérales ou centrales, sont lésées d'une façon à peu près uniforme.

Gonflement, aspect clair, chromatolyse, excentricité ou absence de noyau, telles sont les lésions communes.

Des modifications analogues sont décelables dans les cellules des divers étages de la moëlle, cellules des cornes antérieures et de la zone de Clarke.

Sur les coupes du cervelet, les cellules de Purkinje ont subi des lésions manifestes dans la zone des grains.

Sur des préparations de ganglions rachidiens on a constaté un état sensiblement normal des cellules ganglionnaires.

res; néanmoins il existe là encore une chromatolyse d'un degré élevé.

A côté de ces lésions attaquant les cellules ganglionnaires des centres nerveux, on trouve une réaction nette du tissu névroglie. Une prolifération pathologique de la névroglie, très marquée, se voit dans les noyaux gris centraux, au niveau des noyaux bulbaires et dans la moëlle; mais elle atteint son maximum dans la corticalité de l'encéphale. Là, et particulièrement dans la région occipitale, il existe une sclérose névroglie d'un haut degré avec présence d'un lacs extrêmement dense de fibrilles ondulées et fléxueuses avec présence de cellules araignées nombreuses, parfois vacuolaires. Il y a dans le pôle occipital une véritable sclérose lobaire surtout développée au voisinage des cellules nerveuses désintégrées et vacuolaires.

Dans toutes les régions examinées les méninges molles ont paru relativement intactes, parfois légèrement épaissies et riches en petites cellules rondes.

Il n'existe pas de lésions vasculaires appréciables, sauf un état congestif assez accusé des petits vaisseaux. Il ne semble pas que le processus de prolifération névroglie soit spécialement net au voisinage des vaisseaux.

L'hypophyse, bien développée, possède les dimensions normales.

La coupe porte sur la totalité de l'organe et montre nettement distincts, un lobe glandulaire et un lobe nerveux. Au niveau de la « pars intermédia », l'architecture normale est sensiblement modifiée. La partie moyenne de la fente hypophysaire est oblitérée par un bloc fibro conjonctif qui unissant le lobe antérieur au lobe postérieur divise la fente en deux fentes latérales principales.

Sur les faces latérales du bloc, il existe de petites cavités kystiques formées par le cloisonnement de la fente principale. Ces cavités revêtues d'un épithélium cubique normal, offrent une lumière vide sans contenu colloïde.

Autour de ce bloc fibreux médian il y a un processus an-

cien de remaniement de la glande, d'origine indéterminée.

Par ses faces antérieures et postérieures, cette masse fibreuse est en continuité, en avant avec le lobe glandulaire, en arrière avec le lobe nerveux. Mais tandis que du côté du lobe nerveux il y a séparation nette, sous la forme d'un gros tractus transversal de fibres conjonctives richement vascularisé, du côté du lobe antérieur, au contraire, le bloc fibreux s'enfonce comme un coin dans le parenchyme glandulaire. Cette masse est très vascularisée, vaisseaux béants, gorgés de sang.

Par place les fibres conjonctives sont dissociées par un œdème interstitiel.

A l'hématoxyline Van Gieson-Curtiss, l'existence d'une forte réaction fibro-conjonctive dans cette hypophyse est mise en évidence.

Indépendamment du gros bloc fibreux déjà décrit, on trouve de ci. de là, dans le lobe antérieur et dans le lobe postérieur, des travées fibreuses périvasculaires colorées en rouge par la fuchsine. Ces travées dessinent nettement le réseau vasculaire délimitant les lobules glandulaires.

Dans le lobe nerveux également, une réaction fibro-conjonctive périvasculaire appréciable est à noter.

Les cellules glandulaires sont bien conservées. Dans le lobe antérieur, les cellules chromophiles, éosinophiles en particulier, sont très nombreuses; soit dissociées et isolées dans un amas glandulaire, soit agglomérées en amas lobulaires arrondis, soit formant de grandes plages qui occupent un secteur étendu de la coupe.

Elles sont de grande taille à noyau soit volumineux et arrondi, peu riche en chromatine, soit contracté, soit petit, fortement coloré par l'hématoxyline ou les colorants basiques.

A l'hématoxyline Van Gieson-Curtiss, les cellules chromophiles affectent deux colorations : les unes sont colorées en chamois, elles sont très abondantes et paraissent correspondre aux cellules éosinophiles de la coloration May-

Grunwald-Giemsa; les autres sont légèrement rosées; les autres enfin sont nettement chromophobes.

En somme, l'activité glandulaire de cet organe paraît normale; les cellules chromatophiles éosinophiles sont abondantes. Les vaisseaux présentent une lumière large avec hématies nombreuses : processus de thrombose et peu de leucocytes.

Dans le lobe nerveux, peu de cellules; mais dans les mailles du réticulum fibrillaire, amas volumineux, arrondis ou ovalaires d'une substance à aspect vaguement teinté en rose par les colorants. Pas de formation vésiculaires en aucun point de la préparation. Peu d'amas colloïde.

Le nerf optique est atteint des lésions d'atrophie pure. Il est infiltré d'éléments conjonctifs et a subi un processus de sclérose sans participation de ses gaines ni de ses vaisseaux.

« L'examen anatomo-pathologique de l'œil montre que la choroïde est normale et que les vaisseaux de la rétine ne sont point altérés. La macula est œdémateuse.

» Dans la couche granuleuse interne et la couche des cellules ganglionnaires on ne retrouve plus une seule cellule nerveuse qui soit normale; partout on rencontre les mêmes altérations que celles décrites au sujet des cellules du cerveau, c'est-à-dire : La cellule est gonflée, le noyau disséqué; les grains de Nissl sont dissous : à l'endroit de la boursoffure les fibrilles déplacées, leur réticulum est épaissi et décomposé en partie.

» Les fibres nerveuses sont fortement rétrécies.» (Higier).

Le foie légèrement congestionné ne présente pas de sclérose périportale, ni péricentrolobulaire. Surcharge graisseuse de la cellule hépatique, surtout abondante dans la région centrolobulaire et périportale.

Pas de lésion de la rate. Les vaisseaux ne sont pas altérés, la pulpe splénique et les corpuscules de Malpighi offrent leur aspect normal. Aucune sclérose, ni périvasculaire ni sous-capsulaire.

Pas de réaction myéloïde appréciable. Présence de nom-

breux macrophages avec inclusions leucocytaires. Légère congestion avec quelques foyers hémorragiques.

Thymus : Organe à lobules très dissociés, découpés par un tissu fibro-adipeux abondant. Dans les lobules eux-mêmes, les corpuscules de Hassall, nombreux, répondent pour la plupart au type classique, en bulbe d'oignon.

Quelques-uns sans être très volumineux, contiennent un grand nombre de noyaux de leucocytes en pignose.

On trouve un corpuscule de Hassall très gros rempli d'une bouillie kystique dans laquelle on reconnaît plusieurs corpuscules dégénérés et un bon nombre de noyaux pignotiques.

Les petites cellules lymphocytoïdes sont abondantes, surtout à la périphérie du lobule. Sclérose périvasculaire manifeste. Dans ce tissu scléreux on rencontre beaucoup de mastzellen.

Le pancréas ne paraît pas très lésé sur les coupes. Sclérose périvasculaire, péri-canaliculaire assez accusée. Aucune trace d'infiltration leucocytaire. Les formations langhériennes sont abondantes et présentent la figure normale.

Dans le myocarde pas de lésion manifeste; pas de multiplication de noyaux. Conservation intégrale des striations des fibres, pas de sclérose interstitielle. Présence dans la cavité cardiaque de caillots extrêmement riches en leucocytes et en microbes.

Rein : Lésions de glomérulo-néphrite aiguë avec congestion extrême des glomérules. Dans la lumière glomérulaire, hématies, leucocytes avec parfois précipitation d'exsudat granuleux.

Au niveau des tubes les cellules sont en très mauvais état de conservation, abrasées, presque incolores, vacuolaires; noyaux à peine discernables.

Dans certains tubes, il y a fonte complète de la cellule dont il ne reste plus qu'un noyau presque incolore.

Certains tubes, au contraire, sont remplis d'une bouillie

granuleuse dans laquelle on ne discerne plus ni cellules, ni noyaux.

Dans les ganglions médiastinaux hypertrophiés et congestionnés, se voient des amas lymphoïdes nets. Nombreuses figures de macrophagie dans les sinus.

Pas de réaction myéloïde, pas de trace de processus tuberculeux.

Aucune lésion du testicule, ni au niveau des tubes séminipares ni dans le tissu interstitiel. Pas de sclérose. Congestion légère des vaisseaux. Pas de lésion de l'épididyme. En somme, organe normal.

Les surrénales, en dehors d'un léger état congestif, ne présentent pas d'autre altération. Pas trace de sclérose.

En résumé, ce sont des modifications histologiques, profondes, atteignant presque exclusivement la cellule nerveuse qui caractérisent au point de vue anatomo-pathologique cette affection.

Les autres organes sont normaux.

Ces constatations viennent confirmer celles déjà rapportées par : Sachs, Higier, Mohr, Hirsch, Apert, Poynton, Schaffer, Schuster, Babonneix, Naville, Marinesco, Frey, Gordon, Parhon et Goldstein, Hildred B. Carlyl, Savini Castano et Savini.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif est donc basé sur la connaissance des faits suivants :

Enfant né dans de bonnes conditions, normal jusque vers le sixième mois, dont les facultés intellectuelles, motrices et sensorielles ont régressé progressivement, à partir de cette date, au point d'aboutir à l'idiotie, à la paralysie, à l'amaurose. Un examen ophtalmoscopique alors pratiqué fera voir la lésion spéciale de la macula décrite par W. Tay.

Ces accidents se produisant chez un sujet israélite, dans la famille duquel on a déjà constaté des phénomènes analogues.

La lésion de la tache jaune joue un rôle de toute première importance car c'est son existence qui permet d'affirmer le diagnostic.

Dans un seul cas autre que ceux de la maladie de Tay-Sachs, Clarborne a trouvé l'aspect caractéristique de la macula. A l'autopsie on vit des nodules tuberculeux dans les tubercules quadrijumeaux.

La notion de l'âge est capitale; c'est avant tout une affection infantile ne se manifestant pas après la seconde année. C'est ce qui nous permettra de séparer absolument la maladie de Tay-Sachs, ou forme infantile d'idiotie amaurotique familiale, du syndrome de Freude et de Higier, ou forme juvénile d'idiotie amaurotique familiale qui survient à une période plus avancée de l'enfance, ou même pendant l'adolescence.

En outre, la forme tardive ne présente pas cette prédilec-

tion si nette pour la race juive qui caractérise la forme précoce. Elle est extrêmement rare par rapport à la fréquence relative de la forme infantile. Les deux formes n'ont jamais été observées dans une même famille. Dans seize cas de maladie de Tay-Sachs, suivis par Higier, l'auteur a trouvé d'une façon constante une dégénérescence de la macula, tandis que dans neuf cas de diplégie familiale tardive, malgré la cécité, il n'a pas constaté une seule fois, cette dégénérescence, mais bien une atrophie du nerf optique.

« La forme tardive est transmise très régulièrement suivant de type « matriarchae-maskulin », c'est-à-dire qu'une femme bien portante peut transmettre l'affection à ses enfants mâles. » (Higier). Rien de tel pour la forme précoce qui s'observe indifféremment dans les deux sexes.

Le type de la forme tardive n'est pas aussi régulier que celui de la forme précoce. L'évolution de la forme juvénile, beaucoup plus lente, peut se prolonger jusqu'à l'âge adulte.

Les deux affections sont encore très distinctes au point de vue anatomo-pathologique. Dans la forme tardive on constate une agénésie congénitale des cylindraxes, localisée surtout dans les voies longues d'association.

« La forme juvénile est caractérisée par une aplasie axiale extra-corticale, la forme infantile par une aplasie cellulaire corticale. » (Higier). La confusion serait aussi possible avec l'idiotie congénitale s'accompagnant de cécité par suite de lésion porencéphalique, absence de développement des centres visuels. Mais ici l'anamnésie qui vérifiera la puissance visuelle de l'enfant pendant les premiers mois de la vie aidera au diagnostic. Ensuite la marche rétrogressive de l'idiotie familiale différenciera l'affection de la forme d'idiotie congénitale, dans laquelle l'enfant reste stationnaire, se développe parfois relativement bien et survit longtemps.

Bourneville a décrit un certain nombre de formes d'idiotie avec cécité tardive. Chez ces enfants la capacité visuelle paraissait normale jusqu'à un âge avancé, puis diminuait

plus ou moins, parfois sans aboutir à la cécité complète, parfois avec amaurose totale.

L'âge déjà avancé de l'idiot, le manque de corrélation entre ces accidents et l'évolution physique et psychique de l'enfant relativement éduicable, la survie, feront faire le diagnostic.

Toutes les formes d'idiotie découlant de processus divers, peuvent être confondues avec l'idiotie amaurotique familiale infantile.

Tels sont les cas des : hydrocéphalies, encéphalites, foyers hémorragiques, ramollissement, scléroses diverses, méningites diffuses. Mais outre l'examen nécropsique qui montre des lésions très différentes de celles de la maladie de Tay-Sachs, l'évolution clinique, l'aspect du fond d'œil lèveront les doutes.

Certaines tumeurs cérébrales, par leur aspect symptomatique, ressemblent encore à l'idiotie amaurotique familiale. Tel est le cas de Bruyn (Amsterdam) dans lequel s'unissait à un syndrome d'hypertension intracrânienne une atrophie des nerfs optiques, sans lésion de la tache jaune cependant.

Il sera aussi facile d'éliminer toutes les maladies caractérisées par des lésions oculaires non accompagnées de troubles psychiques et moteurs : telle l'embolie de l'artère de la rétine; et toutes les manifestations de troubles intellectuels et parétiques ne coïncidant pas avec des troubles visuels. Même si des modifications de la vue étaient surajoutées à ces affections, c'est l'examen du fond de l'œil qui, en dernier ressort, poserait le diagnostic.

CONCLUSIONS

Il nous a paru intéressant de montrer que l'affection de Warren Tay-Sachs, qui jusqu'à ce jour était considérée comme appartenant en propre à la race israélite slave, pouvait aussi se rencontrer en France chez des enfants dont les antécédents ne présentaient aucune origine slave ou judaïque.

Aussi, en face d'un nourrisson qui après une période de vie normale, sera atteint de troubles psycho-moteurs et de diminution de l'acuité visuelle, faudra-t-il penser à la possibilité d'une idiotie amaurotique familiale. Il sera tout au moins indispensable de faire pratiquer un examen du fond de l'œil pour rechercher la lésion de W. Tay dont la présence confirmerait le diagnostic.

VU, BON A IMPRIMER :

Le Président :

MOUSSOUS.

VU :

Le Doyen :

C. SIGALAS.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 19 Janvier 1924.

Le Recteur de l'Académie,

F. DUMAS.

BIBLIOGRAPHIE

- ANGLADE. — Idiotie amaurotique familiale. *Gazette hebdomadaire des Sciences méd. de Bordeaux*, 30 mars 1913.
- APERT. — Présentation d'une enfant atteinte d'idiotie amaurotique familiale. *Bulletin de la Soc. de Pédiatrie de Paris*, séance du 19 novembre 1907; *Semaine Médicale*, 1908, n° 3; *Archives de Médecine des Enfants*, 1908, n° 5.
- BABONNEIX (L.). — Idiotie amaurotique familiale. *Gazette des hôpitaux*, 1908, n° 57, p. 673.
- BATTEN (F.-E.). — Dégénérescence cérébrale avec altérations maculaires symétriques chez deux membres d'une même famille. *Trans. ophthalm. Soc. of U. K.*, 1902, vol. XXIII.
- Idiotie familiale amaurotique. *Proceedings of the royal Society of Med.*, vol III, n° 8. *Section for the study or disease in children*, n° 28, mai 1915, p. 89.
- Idiotie amaurotique familiale chez un enfant anglais. *Proceedings of the royal Society of Med.*, vol. XIII, n° 5. *Section of ophthalmology*, 3 février 1905, p. 65.
- BERRD. — Examen du fond de l'œil dans le cas de S. Kuch. *Journ. of nerv. a. ment. dis.*, 1900, p. 270.
- BIELSCHWSKY (M.). — Zur Histopathologie und Pathogenese der amaurotischen Idiotie mit besonderer Berücksichtigung der Cerebellaren Veränderungen. *J. f. Psychol. u. Neurol. Leipzig*, 1920-21, xxvi, 12 s. 199.

- BOURNEVILLE. — Traité de Brouardel et Gilbert : « Idiotie », p. 59. *Archives de Neurologie*, 1904, p. 146. Idiotie et cécité, *Progrès Médical*, 1896, 20-26. *Comptes-rendus du service de Bicêtre*.
- BROLET (M.). — Idiotie amaurotique familiale. *Gazette des hôpitaux*, 16 mai 1908, n° 57, p. 673.
- BRUYN (DE). — Vorstellung des Falles in der Nederlandsche. *Vereening voor Pediatrie*, 1898, xiv.
- *Ned Tijdschr voor geuceskunde*, 1899, p. 233.
- Amaurotische familie Idiotie. *Weekblad van het Ned. Tijdschr. v. geucesk.*, 1900, Bd. II, 499.
- BUCHANAN (Mary). — Ocular manifestations in amaurotic family idiocy. *J. Sc. Philadelphia et New-York*, 1905, CXXIX, 31-35.
- Un cas d'idiotie amaurotique familiale. *Section of ophthalm. College of Physicians of Philadelphia*, 1907, 16 mars. *Annals of ophtalmology*, 1907, avril.
- BURNET. — A case of amaurotic family idiocy. *J. of mental sciences London*, 1905, 125-128.
- CARLYLL (B.). — Sept cas of I. F. A. (maladie de Tay-Sachs). *Proceedings of the R. S. of medecine of London*, mars 1911, n° 5, vol. IV. *Pathological Section*, 1911, 7 février, p. 147.
- CARTER. — Knapp's Archives of ophtalmology and otology, 1894, p. 126.
- CHASLIN et ROUSSEU. — In Grancher et Comby : « Maladie des Enfants ».
- CLAIRBSNE. — Amaurotic family idiocy. *J. of nerv. a. ment. dis.*, 1900, p. 664.
- COATS (George). — Examen pathologique des yeux provenant d'un cas d'idiotie amaurotique familiale. *Société neurol. du Royaume-Uni*, mars 1911, p. 514. *Brain* XXXIII, part, 132.
- COCKAYNE. — Idiotie amaurotique familiale. *Royal Society of medecine*, 1915, 3 février.

- CONCETTI. — Idioza familiare ed alcoolismo. *Bull. de R. Acc. Med. Roma*, 1898-99, XXIV, 609.
- CORLAT H. ISADOR. — Amaurotic family idiocy. *Archives of pediatrics*, 1913, juin.
- Sawe news symptoms in amaurotic family idiocy. *Boston Medical and Surgical Journ.*, 1915, 1^{er} juillet 1920.
- COTTON. — Amaurotic family idiocy. *Archiv Paediat. New-York*, 1902, XIX, 16-21.
- DRUMMOND. — Amaurotic family idiocy. *Edinburgh medico-surgical Society*, 1907, 15 mai.
- DUPUY-DUTEMPS. — Lésions ophtalmoscopiques dans un cas d'idiotie amaurotique familiale. *Société ophtalm. Paris*, 1907, 3 décembre. *Annales d'oculistique*, février 1908 p. 84.
- ELIASBERG (de Riga). — Ein Fall von Tay-Sachschen amaur. fam. Idiotie. *Zeitschrift für Augenheilkunde*, XIII, 553-558.
- EPSTEIN. — I. A. F. infantile. *New-York Medical Journ.*, 10 novembre 1917, p. 887.
- FAIRBANKS (A. W.). — A case of amaurotic family idiocy. *Archiv of paediatrics*, octobre 1907.
- FALKENHEIM. — Über familiäre am. idiotie. *Jahrb. für Kinderheilkunde Berlin*, 1901, 3^o F IV, 123-171.
- Über familiäre amauro. Idiotie unter Mitteilung eines Falles dieser eigenartigen Krankheit. *Deutsch. Med. Wochenschrift Leipzig u. Berlin*, 1901, XXVII, 170-171.
- FRANK (M.). — Cas d'idiotie amaurotique familiale. *Journ. of the Amer. Med. Association*, 1906, 20 janvier.
- FREY (Ernest), (Budapest). — Démonstration mikroskopischer Gehirnpräparate von einem Falle der Sachs'schen Idiotia amaur. fam. *Pester. Med. ch. Presse*, 1899, 25.
- Pathologische Untersuchung des central Nervensystems in einem Falle von Sachs'scher familiärer amaurotischer Idiotie. *Neurol. Centralbl.*, 16 septembre 1901, n^o 18, p. 836.

- FRYER (B. E.) et LICHTENBERG (J. S.). — Un cas d'idiotie familiale amaurot. *Ophthalmology*, 1909, avril.
- GEISSNER. — Zum Kenntniss der familiären amaurotischen Idiotie. *München. Med. Wochenschrift*, 1903, I, 125.
- GEFFORD. — Un cas de la forme juvénile de l'idiotie amaurotique familiale. *The ophthalmic Record*, 1912, p. 577.
- GOLDSTEIN. — Un cas d'idiotie amaurot. fam. type Tay-Sachs. *Rev. neurol.*, 1909, 30 juillet, p. 895. *Annales d'oculistique*, 1909, p. 409.
- GOLDZIEHER. — Hirschberg. *Centralblatt*, 1885, p. 219. *Wiener Med. Wochenschrift*, 1885, II, 336.
- GORDON HOLMES. — Anatomie pathologique de l'idiotie amaurot. fam. *Société neurol. du Royaume-Uni*, avril 1906. *Brain* CXIII, p. 153.
- Contribution à l'étude de l'idiotie fam. amaurot. *Société neurolog. du Royaume-Uni*, juin 1906. *Brain* part. CXIV, p. 180-207.
- GORDON (Alfred). — Cas similaires à l'idiotie amaurot. famil. avec remarques sur la pathogénie de cette affection. *New-York Med. Journ.*, 16 février 1907, n° 1472, p. 294.
- GROSZ. — Sachs fele idiotia amaurotica familiaris. *Ujablesete orvosihetil. Budapest*, 1904, XLVIII, 47.
- Abnormals ein Fall von Sachsner Id. am. fam. *Ungar Med. Presse*, Budapest, 1904, IX, 309.
- GUNN. — Lésions maculaires. *Trans. ophthalm. Society*, 1900, vol. XX, p. 103.
- HAMILL. — Amaurotic family idiocy. *The Philadelphia paediatric. Soc.*, 1905, 4 avril.
- HANCSCK (Ilbert). — Examen pathologique des yeux provenant d'un cas d'idiotie familiale amaurotique. *Société neurolog. du Royaume-Uni*, mars 1911. *Brain*. Vol. XXXIII, part. 132, page 514.
- HARDIN (Tunius). — Clinical report of nine cases of amaurotic family idiocy. *Archiv of Pediatrics*, mars 1917.
- HEIMANN. — A case of am. fam. idiocy. *Archiv Paediatr. New-York*, 1897., XIV, 47.

- HENRY (Mc). — Clinical report of nine cases of amaurotic family idiocy. *Archiv. of Pediatrics*, mars 1917.
- HEVEROCH. — Sachsse fam. amaur. Idiotie. *Wiener Klin. Rundschau*, 1904, XVIII, 634.
- Sachsora familiar. amaurotika idiotia. *Casop. lik. cesk. v. Praha*, 1904, XLIII, 267-330.
- HIGIER. — Zur Klinik der familiären opticus Affection. *Deutsch. Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1897, Bd 10, 489-505.
- Weiteres zur Klinik der Tay-Sachschen familiären paralytisch amaurotischen Idiotie. *Neurol. Centralbl.*, 1901, n° 18.
- Le mal de Tay-Sachs (Idiotismus familiaris paralytico-amauroticus). *Gaz. lek. Warszawa*, 1902, XXII, 54-63.
- Ueber progressive cérébrale Diplegie und Verwandte Formen spezieblüher die juvenile und infantile Varietat der Tay-Sachsschen Krankheit oder über familiären amaurotischen Idiotie. *Deutsche Zeitch. f. Nervenheilk.*, 1910, Bd. XXXVIII.
- HILDRED. — 7 cas d'idiotie amaurotique familiale, maladie de Tay-Sachs. *Proceedings of the Royal Society of med. of London*, mars 1911, vol. iv, n° 5. *Pathological section*, 7 février 1911, p. 147.
- HIRSCH. — The pathological anatomy of « a fatal disease of infancy with symetrical changes in the yellow spot » W. Tay. « Amaur. famil. idiocy », Sachs. « Infantil cerebral degeneration », Kingdon et Russell. *J. of nerv. a. ment. dis.*, 1898, p. 538.
- HIRSCHBERG (de Berlin). — « Der graublaue Hof um den gelben Fleck » als Ursache von angeborener doppelseitiger Erblindung, ist neuerdings mehrfach (Von Knapp, Magnus), beschrieben worden. *Centralbl. für Prakt. Augenheilkunde*, 1888, p. 14.
- Ein Fall von Sachstörung bei Idiotie. *Centralbl. für prakt. Augenheilkunde, Leipzig*, 1904, XXVIII, 12-14.

- HOLDEN (New-York). — Pathological report of the eyes of Dr Hirsch's patient with amaurotic family idiocy. *J. of nerv. a ment. dis.*, 1898, p. 550.
- Avec discussion de la réunion annuelle de la Société de neurologie américaine, mai 1898.
- HEUSMANS (Z.). — Remarque sur l'idiotie fam. amaur. de Tay-Sachs. *Journal für Psychologie und Neurologie*, 1908, vol. x, fasc. 6, pages 282-284.
- HUME (W. E.). — Cas d'idiotie fam. amaur. *Review of neurology and psychiatry*, juillet 1914, vol. XII, n° 7, p. 281-287.
- HYMANSON. — A case of am. fam. idiocy. *New-York Med. Journ.* 1902, LXXVI, 60-61.
- INGELRANS (L.). — L'idiotie familiale amaurotique. *Echo Médical du Nord*, septembre 1911.
- JACOBI. — Three cases of am. fam. idiocy. *Archiv. Paed. New-York*, 1898, xv, 561-573.
- Ein einjähriges Kind mit Am. fam. Id. *New-York Academ. of Medecine (sect. ophtalm. a. otology)*, séance du 21 février 1898.
- Repf. *Zeitschrift f. Augenheilk.* 1899, I, 396.
- Fall von am. Id. *New-Yorker Med. Monatschrift*, 1899, 105.
- JAMESKA. — Idiot. fam. amaur. *Amer. Journ. of Med. Society*, janvier 1905.
- MILRES (A. Jukes). — Idiot. fam. amaur. *Proceedings of the Royal Society of medecine*, 1915, vol. VIII, n° 3. *Section for the study of disease in children*, 28 mai 1915, p. 89.
- Idiotie amaurotique famil. chez un enfant anglais. *Proceedings of the Royal Society of medecine*, 1915, vol. VIII, n° 5. *Section of ophthalmology*, 3 février 1915, p. 65.
- KINGDON (Wottingham). — A rare fatal disease of infancy with symmetrical changes at the macula lutea ophtalm. *Society transact. of united. Kingdom*, 1892, XII, 126.
- Symmetrical changes of the macula lutea in an infant. *Society transact. of united. Kingdom*, 1894, 129.

- KINGDON et RUSSEL. — Infantil cerebral degeneration with symmetrical changes of the macula. *Med. chirurg. transact.*, 1897, LXXX.
- Infantil cerebral degeneration. *In Albut syst. of the medecine*, VII, 728.
- KNAPP. — Über an Geborene hofartige, weissgraue Trübung und die Netzhautgrube, 17^e Verhandlung der Opht. Gesellschaft, Heidelberg, 1885, p. 217.
- KOLLER. — Two cases of a rare fatal disease of infancy with symmetrical changes in the macula lutea. *New-York Med. Record*, 1896, 418, 266.
- KOPLICK. — Fam. amaur. idiocy. *New-York Archiv Paediat.*, 1897, 785.
- KOWARSKI (M.). — Sechs Falle von Idiotia amaurotica progressiva familiaris infantilis. *Jahrb. für Kinderh.*, 1912, 3 juillet.
- KUCH (Sydney). — A case of amaur. fam. idiocy. *J. of nerv. a. ment, dis.*, 1900, 268.
- Idiot. amaur. famil. *J. of nerv. o. ment. disease*, 1908, n^o 5.
- LANGE. — Démonstration eines Kindes mit fam. amaur. Idiot. *In der Med. Gesellschaft, zu Leipzig*, 1903, 21 juillet. *Sieht nach Munch. Med. Wochensch.*, 1903, n^o 38.
- LASAREFF. — Idiotie amaur. famili. *Gazette russe Médicale*, 1907, numéros 1 et 2.
- LEMAIRE (H.). — Présentation d'un cas d'idiotie amaurotique familiale, maladie de Tay-Sachs. *Archives de médecine des Enfants*, 1921. *Bulletin de la Société de pédiatrie de Paris*, séance du 24 mai 1921.
- MACKEE. — A case of am. fam. idiocy. *Amer. Journ. Sc. Philadel-phia a New-York*, 1905, CXXIX, p. 22-31.
- MAGNUS. — Deux cas d'idiotie amaur. famil. *Norsk Magazin f. Laegevidenskaben*, 1912, 1598.
- Eingentümliche kongenitale Bildung der macula lutea auf beiden Augen. *Klin. Monatsblätter für Augenheilk.*, 1905, Bd 23, p. 44.

- MULBERGER. — Die familiären amauro. Idiotie und ihre Diagnosc. *München med. Wochensch.*, 1903.
- MARINA (Alessandro). — Studio intorno la sindrome di idiotismo con amaurosi con deduzioni da un nuovo caso. *La Pediatria*, mars 1905.
- MARINESCO. — Contribution à l'étude de l'histologie pathologique et à la pathogénie de l'idiotie amaurotique familiale. *Encéphale*, 1921, numéros 9 et 10.
- MASSALONGO (R.). — Idiotie amaur. ou maladie de W. Tay-Sachs. XVI^e Congrès italien de médecine interne, 1906. *La Riforma Medica*, 20 juillet 1907; n° 29, p. 785.
- MAYOU (M. S.). — Dégénérescence cérébrale avec modifications symétriques de la macula, chez trois membres d'une famille. *Trans. Opt. Soc.*, 1904, vol. xxiv, p. 142.
- MOHR. — Die Sachsische am. fam. Idiotie. *Archiv. für Augenheilkunde*, 1900, Bd 41, 285.
- MOTT (F. W.). — 7 cas d'idiotie fam. amaur. (maladie de Tay-Sachs). *Proceedings of the R. S. of med. of London*, mars 1911, n° 5. *Pathological section*, 7 février 1911, p. 147.
- NAVILLE. — Un cas d'idiotie amaurotique familiale. Société suisse neurol., 29-30 avril 1911.
- Etude anatomique du névrose dans un cas d'idiotie familiale amaurotique de Sachs. *Archives suisses de neurol et psych.*, 1917, vol. 1, fasc. 2, p. 286.
- OBREGIA. — Idiot. amaur. fa. Spitabul, 1908.
- ONUF. — Amaur. fam. idiocy. *Brooklyn Med. Journ.*, 1903, xvii, 85.
- PARHOU. — Un cas d'idiotie amaur. fam., type Tay-Sachs. *Revue neurol.*, 1909, 30 juillet, p. 895. *Annales d'oculistique*, 1909, p. 409.
- PARSONS (J. H.). — Anatomie pathologique de l'idiotie amaurotique familiale. *Société neurol. du Royaume-Uni*, avril 1906, Brain cxiii, p. 153.
- Contribution à l'étude de l'idiotie familiale amaur. *Société neurol. du Royaume-Uni*, juin 1906, Brain cxiv, p. 180.

- PARSONS (J. H.). — Amaurose familiale chez un idiot. *Trans. opht. Society*, 1905, vol. xxv.
- PATRICK (Hugh). — A case of amaur. fam. idiocy. *J. of nerv. a. ment. dis.*, 1900, 265.
- PESKER (Dora). — Thèse Paris, 1900 : Sur les affections familiales à symptômes cérébro-spinaux.
- PETERSON. — A case of fam. amaur. idiocy with autopsy. *J. of nerv. a. ment. disease*, 1898, 525.
- PITULESCO. — Idiotie amaur. fam. Spitalul, 1908.
- POOLEY. — Idiotie amaur. fam. *Pediatrics*, 1900.
- POYNTON (F. J.). — Contribution à l'étude de l'idiotie amaur. fam. *Société neurol. du Royaume-Uni*, juin 1906. *Brain* part. CXIV, p. 180-207.
- Amaurose familiale chez un idiot. *Trans. opht. Society*, 1905, vol. xxv.
- PRICE (George E.). — Cas d'idiotie amaur. de Tay-Sachs avec réaction de Bordet-Wassermann positive. *The Journal of the Amer. Med. Assoc.*, 16 mai 1914, vol. LXII, n° 20, p. 1545.
- PROVOTELLE (Paul). — Thèse de Paris, n° 347, juillet 1906 : Contribution à l'étude de l'idiotie amaurotique familiale ou maladie de Warren Tay-Sachs.
- ROCAZ. — Un cas d'idiotie amaurotique familiale, maladie de REY (d'Aachen). — Sieht nach Falkenheim. *Tay-Sachs. Gaz. hebd. des Sciences medic. de Bordeaux*, n° 14, 8 avril 1923.
- ROGALSKI-RHEINAN. — Cas de forme juvénile d'idiotie amaurotique avec examen histologique. *Archiv. für Psychiatrie*, 1910, t. XLVII, fasc. 3, p. 1194.
- SACHS (N.-Y.). — On arrested cerebral development with special reference to its cortical pathology. *J. of nerv. a. ment. dis.*, 1887, p. 541.
- A further contribution to the pathology of arrested cerebral development. *J. of nerv. a. ment. dis.*, 1892, p. 603. *The nervous diseases of children*, 1895, p. 396.
- A family form idiocy. *New-York Med. Journ.*, mai 1896.

- SACHS (N.-Y.). — Lehrbuch der nerven Krankheiten der Kindersalters. *Leipzig v. Wien Frenz Deuticke*, 1897.
- Die amaurotische fam. Idiotie. *Deutsche Med. Wochenschrift*, 1898, 24-33.
- L'idiozia am. fam., *Clini di Vichna, Napoli*, 1898, 1, 127-131.
- Encyclopadische Jahrbücher der gesamten Heilkunde, 1899, vol. VIII, 239.
- On amaurotic family idiocy; a disease chiefly of the gray matter of the central nervous system. *Journ. of nerv. a. ment. dis., New-York*, 1903, xxx, 1-13.
- Ein weiterer Beitrage zur amaurotischen familiären Idiotie einer Erkrankung hauptsachlich der grauen Substanz der zentral Nervensystems. *Deutsch. Med. Wochenschrift*, 1903, n° 28, p. 494.
- On amaurotic family idiocy. *Paediatrics New-York a London*, 1903, I, 8-20.
- A case of amaurotic family idiocy. *John Hopkins Hospital, Bull. Baltimore*, 1904, xv, 94.
- A case of amaur. idiocy. *Kansas City med. index Lancet*, 1904, III, 127.
- Idiocy amaur. fam. *New-York Med. Journ.*, 9 mars 1907, p. 475.
- Les altérations des cellules nerveuses dans l'idiotie familiale amaur. *Journ. of experimental medecine*, 1910, vol. XII, n° 5, p. 685.
- SARA WELT KAKELS. — Idiot. amaur. fam. New-York. Academy of medec., section of paediatrics, 12 mars 1906.
- *Medical Record*, 1^{er} août 1908, n° 1969, p. 206.
- SARVONAT (S.). — Idiotie amaurotique familiale. Maladie de Sachs-Tay. *Revue des maladies de l'enfance*, février 1906.
- SAVINI CASTANO et SAVINI. — Contribution à l'étiologie, la pathogénie et l'anatomie pathologique de l'idiotie amaurotique de Tay-Sachs. *Zeitschrift für Kinderheilkunde*, 1913, t. VII, fasc. v et VI.

- SCHAFFER. — Idiotie amaurotique familiale. *Wiener Klin. Rundschau*, 1902, n° 16.
- Weitere Beiträge für pathologischen Histologie der familiären amaurotischen Idiotie. *J. für Psych. u. Neurol., Leipzig*, 1905-06, VI, 84.
- Zin pathogenese der Tay-Sachsschen am. fam. Idiotie. *Neurol. Centralblatt Leipzig*, 1905, XXIX, 386-447.
- Zin patho-histologie der Sasschen am. fam. Idiotie. *Monatschrift f. Psych. u. Neurol., Berlin*, 1905, XVIII, 179.
- SCHAPRINGER. — Amaur. fam. Idiotie. *Centralblatt für prakt. Augenheilkunde*, 1902, p. 177. *New-York Medical Monatschrift*, 1902, p. 167.
- SCHUMWAY et BUCHANAN (de New-York). — Histological examination of the eyes in case of amaur. fam. idiocy. *Amer. J. sc. Ch. a. New-York*, 1905, CXXIX, 35-40.
- SCHUSTER. — Idiotie familiale amaurotique avec examen anatomique d'un cas du type Tay-Sachs. *Archiv f. Augenheilk.*, 1909, vol. LXIV, p. 1.
- SCHUTZE. — Demonstration eines Kindes mit fam. amaur. Idiotie. *J. der Med. Gesellschaft zu Leipzig*, 21 juillet 1903. *Sieht nach Munch. Med. Wochensh.*, 1903, n° 38.
- SHEFFIELD (B. Herman). — Amaur. fam. idiocy. *New-York Medical Record*, 27 janvier 1912, n° 2151, p. 165.
- SMITH. — Amaur. fam. idiocy. *Med. chir. Trans.*, 1897.
- SMITH (E. Bellingham). — I. A. F. *Proceedings of the R. S. of medicine*, mars 1909, vol. II, n° 5. *Clinical section*, p. 127. *Proceedings of the R. S. of medicine of London, section for study of diseases in children*, 27 mai 1910, p. 148.
- SMITH (Richard). — I. A. F. *Boston Medical and surgical Journ.*, 7 mars 1912, vol. CLXVI, n° 10, p. 370.
- SPILLER. — A pathological study of amaur. family idiocy. *Am. J. Sc. Ph. a. New-York*, 1905, CXXIX, 40-50.
- SPILMAYER. — Idiot. amaur. fam. Histologische und histopathologische Arbeiten herausgegeben von Fr. Nissl, t. II, 1908.

- SPILMEYER. — Uber fam. amaur. Idiotie. *Monatschaft f. Psych. u. Neurol., Berlin*, 1905, xviii, p. 179.
- STERLING. — Idiotismus familiaris amauroticus. *Gaz. lek. Warzawa*, 1904, xxiv, 573-645.
- STILL. — Lésions maculaires. *Trans. ophtal. Society*, 1900, vol. xx, p. 103.
- STOCK. — Une forme non encore décrite de dégénérescence familiale de la rétine accompagnée d'idiotie; et sur la dégénérescence pigmentaire typique de la rétine. *Klin. Monatsch.*, 1908, mars.
- STRAUSS. — Des modifications cellulaires observées dans l'idiotie amaurotique familiale. *Journ. of experimental Med.*, 1910, septembre.
- TAY (W.). — Symmetrical changes in the region of the yellow spot in each eye in an infant. *Transact. of the opht. soc. of the united Kingdon*, 1881, 55.
- A third case of same family of the symmetrical changes, etc. *Transact. of the opht. soc. of the U. K.*, 1884, vol. iv.
- A fourth instance of the symmetrical, etc. *Transact. of the opht. soc. of the U. K.*, 1892, 125.
- TURNER (J.). — Deux cas d'idiotie familiale amaurotique ou maladie de Tay-Sachs. *Proceeding of the Royal Society of medecine of London. Pathological section*, 16 janvier 1912, p. 117 à 126. *Brit. Journ. of childrens diseases*, mai 1912.
- VERHOEFF (F. H.). — Idiotie familiale amaurotique. *Arch. of ophtholm.*, mars 1909. *Annales d'oculistique*, 1910, p. 132.
- VOGT (de Langenhazen). — Uber fam. am. Idiotie und Verwandte Krankheitsbilder. *Monatschrift für Psych. u. Neurol., Berlin*, 1905, xviii, p. 161-310.
- VOLKMANN. — Fam. amaur. Idiotie. *Die Hirnlahmungen der Kinder*, 1892, 46-47.

- WACHENHEIM. — Fam. amaur. Idiotie. *N. Yorker Med. Monatschrift*, 1902, 279.
- WANDLESS (H. W.). — Idiotie amaur. fam. *New-York Medical Journal*, 8 mai 1909, n° 1588, p. 953.
- WARDSWORTH (de Boston). — Idiotie amaur. familiale. *Transact. of the American opht. Society*, 1887, vol. iv.
- WEIGANAT-ROUBINOVITCH. — Article idiotie.



Errata

Page 23, 19^e ligne, lire : la papille est claire, au lieu de :
la pupille est claire.

Page 43, 8^e ligne, lire : Some news symptoms, au lieu de :
Sawe news, etc.

Page 49, lire :

ROCAZ. — Un cas d'idiotie amaurotique familiale, maladie de
Tay-Sachs. *Gaz. hebd. des Sciences médic. de Bor-*
deaux. n° 14, 8 avril 1923.

Imprimerie
SAMIE FILS FRÈRES

8, Rue de Cursol, 8

BORDEAUX



